

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1921-1922. — N° 156

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
L'ÉVOLUTION
DE LA
MYOTONIE ATROPHIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE DE MEDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 12 Juillet 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Emile STEFANI

né à AVIGNON (Vaucluse) le 1^{er} Février 1895



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU
45, Quai Gailleton, 45
Téléphone 63-56

1922

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE L'ÉVOLUTION
DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41553223_0016

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE LYON

Année scolaire 1921-1922. — N° 156

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DE
L'ÉVOLUTION
DE LA
MYOTONIE ATROPHIQUE

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTE DE MEDECINE et de PHARMACIE de LYON

et soutenue publiquement le 12 Juillet 1922

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Emile STEFANI

né à AVIGNON (Vaucluse) le 1^{er} Février 1895



LYON

Imprimerie BOSC Frères & RIOU

45, Quai Gailleton, 45

Téléphone 63-56

1922

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire
Doyen
Assesseur

M. HUGOUNENQ.
MM. J. LEPINE.
ROQUE.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. AUGAGNEUR, CAZENEUVE, BEAUVISAGE, LACASSAGNE, TESTUT,

PROFESSEURS		MM.
Cliniques médicales		TESSIER ROQUE BARD TIXIER BERARD COMMANDEUR.
Cliniques chirurgicales		ROLLET NICOLAS LEPINE (J.) WEILL POLOSSON (A.) LANNOIS ROCHET N-JOSSERAND CLUZET HUGOUNENQ
Clinique obstétricale et Accouchements		MOREL
Clinique ophtalmologique		MOREAU
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques		GUIART
Clinique neurologique et psychiatrique		LATARJET
Clinique des maladies des enfants		POLICARD
Clinique des maladies des femmes		DOYON
Clinique d'oto-rhino-laryngologie		COLLET
Clinique des maladies des voies urinaires		MOURIQUAND
Clinique chirurgicale, infantile et orthopédie		PAVIOT
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie		VILLARD
Chimie biologique et médicale		ARLOING (F.)
Chimie organique et Toxicologie		ETIENNE MARTIN
Matière médicale et Botanique		COURMONT (P.)
Parasitologie et Histoire naturelle médicale		PIC
Anatomie		FLORENCE
Histologie		
Physiologie		
Pathologie interne		
Pathologie et Thérapeutiques générales		
Anatomie pathologique		
Chirurgie opératoire		
Médecine expérimentale et comparée et bactériologie		
Médecine légale		
Hygiène		
Thérapeutique		
Pharmacologie		

PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours de Pathologie externe.....	VALLAS.
— — Propédeutique de gynécologie.....	CONDAMIN.
— — Chimie minérale	BARRAL.
— — Urologie	GAYET.

CHARGÉS DE COURS COMPLÉMENTAIRES

Anatomie topographique	PATEL
Botanique	BRETIN
Embryologie	HOVELACQUE
Orthopédie	LAROYENNE.
Puériculture et hygiène de la première enfance.....	CHATIN.
Stomatologie	TELLIER

AGRÉGÉS

MM.	MM.	MM.	MM.
NOGIER	SAVY	HOVELACQUE	ROUBIER
BRETIN	FROMENT	TRILLAT	FAVRE
LERICHE	THEVENOT (L.)	SARVONAT	MURARD
THEVENOT (Léon)	PIERY	FLORENCE	BONNET
TAVERNIER	COT'E	ROCHAIX	GRAVIER, chargé
CADE	DUROUX	CORDIER	des fonctions
GARIN			

M. BAYLE, secrétaire

EXAMINATEURS DE LA THESE

M. ROQUE, *Président*; M. LERICHE, *Assesseur*;

MM. SAVY et CORDIER *Agrégés*

La Faculté de médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

A MON PÈRE, A MA MÈRE

En témoignage de reconnaissance infinie.

A MA SŒUR, A MES FRÈRES

A MES CAMARADES
morts au champ d'honneur

A Monsieur le Professeur ROQUE

Qui nous a fait l'honneur d'accepter la
présidence de cette thèse.

A NOS MAITRES

de la Faculté et des Hôpitaux de Lyon

CONTRIBUTION A L'ETUDE
DE L'ÉVOLUTION
DE LA MYOTONIE ATROPHIQUE

INTRODUCTION

Après la publication par Thomsen, en 1876, de son autobiographie morbide, la myotonie fut considérée longtemps comme liée à l'hypertrophie musculaire. Et cela paraissait si différent de la myopathie que Thomsen lui-même émettait. pour expliquer son affection, une théorie psychopathique. Mais, en 1883, Ballet et P. Marie, en publiant un cas de myotonie congénitale, déclarent qu'ils ont tendance à lui assigner une origine musculaire à cause de sa généralisation à tous ou presque tous les muscles volontaires.

Puis, sous des noms divers, la coexistence chez un malade, de spasme myotonique et d'atrophie musculaire est signalée par de nombreux auteurs. Le cas le plus ancien que nous ayions retrouvé dans la littérature est celui de Deléage dans sa Thèse de 1890. Puis Jolly, Korhold, Pelizæu, Frohmann, Noguès et Sirol, et Hoffmann, dans des études sur la maladie de Thom-

sen atypique, publient des observations de malades atteints d'atrophie.

Mais le premier qui isola vraiment le type clinique spécial est Rossolimo dans un article de 1902 intitulé « De la Myotonie atrophique ».

Il y montre « la variété atrophique de la myotonie « qui, conservant les particularités fondamentales « génériques, contient encore, en qualité de premier « ordre, une atrophie musculaire très originale, mais « en même temps sans doute progressive... Pas de « doute, ajoute-t-il, que notre variété soit cependant « une myotonie, mais, d'un autre côté, il est aussi évident que l'atrophie musculaire qui l'accompagne est « une atrophie myotonique qui n'est pas occasionnelle « et étrangère, mais à elle ».

Aux quatorze observations de ces auteurs, M. Lannois, en 1904, ajoute celle d'un malade de son service de l'Antiquaille, en affirmant aussi « l'existence indiscutable de la myotonie atrophique, au point de « vue clinique et même au point de vue anatomo- « pathologique ».

Cette observation est la base de notre travail, et c'est grâce à sa précision et à sa documentation si complète que, ayant récemment trouvé le malade, nous avons pu étudier, après dix-huit ans, l'évolution de la myotonie atrophique.

Des publications qui suivirent, la plus importante est celle de Batten et Gibb (1909) qui réunissent cinq cas de cette affection. Nous retiendrons de leur long

travail la fréquence de l'atteinte chez les hommes et entre vingt et trente ans, l'apparition primitive de la myotonie dans la grande majorité des cas, et surtout les localisations anormales de l'atrophie dont ils font un caractère essentiel. Ils décrivent ensuite le type pouvant résumer leurs cas : atteinte constante et primitive des muscles de la face et des sterno-cléido-mastoïdiens ; intégrité des épaules, bras et souvent muscles intrinsèques de la main avec atrophie des avant-bras ; intégrité des muscles du tronc et en général des membres inférieurs, sauf le vaste interne et les fléchisseurs du pied. La myotonie chez leurs malades consiste dans la difficulté de relacher la prise, sans spasme dans les autres mouvements volontaires.

La même année, Steinert publiant six cas de myotonie atrophique, établit un nouveau type où l'atrophie débute par l'avant-bras et la main pour atteindre ensuite le reste du corps et parfois la tête et le cou.

Nous n'avons rien trouvé de saillant dans les autres travaux avant 1914 au point de vue clinique. Mais ils contiennent une étude plus complète des réactions électriques spéciales à la myotonie atrophique. Le courant faradique, à interruptions peu fréquentes, donne à chaque passage une secousse nette ; mais, s'il est plus rapide, on obtient une permanence spasmodique de la contraction pendant deux ou trois applications seulement. Le courant galvanique montre de l'hypoexcitabilité musculaire. Bourguignon, Huet, et à Lyon M. Cluzet ont étudié les modalités de cette réaction générale chez de nombreux malades.

Depuis 1914, les Allemands, à qui appartenaient déjà le plus grand nombre de cas publiés, ont fait de gros travaux sur la myotonie atrophique ; certains n'ajoutent aucun fait nouveau à la question, mais nous avons trouvé dans le *Mémoire de Rohrer*, en 1916, l'étude synthétique de quatre-vingt-deux observations dont quinze personnelles. Les tableaux joints à cet article résument les caractéristiques de chacune d'elles et mettent de la clarté dans leur étude ; mais leurs dimensions inusitées ne rentrent pas dans le cadre de notre travail, et nous avons dû abandonner l'idée de les reproduire.

En somme, la myotonie atrophique n'est pas une affection bien rare, puisque la totalité des cas publiés est bien près de la centaine, la plupart étant postérieurs à l'année 1900.

Le résumé rapide que nous venons d'exposer et où nous avons dû nous borner à la nomenclature des ouvrages principaux, a pour but principal de montrer qu'en tant qu'entité classique, la myotonie atrophique est bien établie et ne paraît pas nécessiter une nouvelle étude des symptômes. Il en est autrement de l'évolution qui est encore bien imprécise à cause de la progression très lente de la maladie et de la difficulté de suivre alors les sujets, d'autant plus que ceux-ci, se considérant souvent comme incurables, ne s'adressent plus aux ressources de la médecine.

Ayant eu la bonne fortune de retrouver, après dix-huit ans, le malade observé en 1904 par M. Lannois, nous nous bornerons à étudier son évolution et les

procédés de diagnostic aux diverses périodes, après avoir indiqué dans un court chapitre les quelques indications retrouvées chez les auteurs.

Qu'il nous soit permis de remercier ici M. le Professeur Roque, qui nous a offert à la Clinique tous les moyens d'étudier la question, et M. André Devic, médecin des Hôpitaux, à qui nous devons le sujet et les inspirations directrices de notre Thèse.

L'évolution dans la Littérature.

Son étude, comme nous le disons plus haut, est assez restreinte. Les observations que l'on retrouve concernent en effet des malades examinés dès le début de leur affection pour la plupart ; dans dix-huit cas seulement sur quatre-vingt-deux, l'atteinte remonte à plus de 10 ans, et dans l'un d'eux (Tetzner, 1912) à 21 ans. Mais on conçoit la difficulté qu'a le clinicien à décrire les progrès du mal quand il est obligé de se fier aux déclarations imprécises, sinon innocemment faussées, du sujet, pour toute la période qui précède l'entrée dans les services hospitaliers ; aussi, Rohrer, dans son tableau résumé, laisse-t-il de côté les renseignements douteux.

L'observation de Tetzner ne nous apprend rien : son malade ne présente d'atrophie qu'à la face et au cou avec réaction myotonique électrique et mécanique de tous les muscles et des réflexes intacts. C'est en somme un type Batten et Gibb, remarquable surtout parce qu'il n'a pas évolué.

En général, cependant, les myotoniques atrophiques sont présentés avec des symptômes plus complets,

malgré une atteinte moins ancienne. Souvent la myotonie et l'atrophie s'installent simultanément, frappent les mêmes muscles ou des muscles différents, mais paraissent évoluer chacune de leur côté sans que l'on puisse déceler de rapports entre elles. Quelquefois au contraire, des « crampes douloureuses » (Deléage) ou des « douleurs lancinantes » (Hoffmann, Obs. IV, *in* Thèse Magneval) indiquent nettement l'atteinte du muscle qui ne tarde pas alors à s'atrophier. Le cas publié par M. Lannois en 1904 présente des symptômes identiques : on en trouvera plus loin l'Observation *in extenso*.

Chez la plupart, la maladie débute par de l'asthénie et du spasme myotonique des membres supérieurs : le sujet s'aperçoit en même temps de la diminution de sa force et de la difficulté à relâcher immédiatement l'objet saisi. Puis, l'avant-bras s'amaigrit rapidement, en même temps qu'apparaissent de la raideur dans les mouvements des jambes et une atrophie de certains de leurs muscles, les fléchisseurs du pied surtout. La progression des signes se fait, contrairement à ce qui se passe dans les myopathies, vers la racine du membre, et, souvent, la face est finalement atteinte avec prédominance sur les muscles masticateurs ; cependant, ces derniers présentent dans plusieurs cas une raideur passagère quand le malade commence à manger, sans que l'atrophie les frappe fatalement. L'inverse se produit pour les sterno-cléido-mastoïdiens qui disparaissent très souvent malgré l'absence à leur niveau de phénomènes myotoniques.

Mais il est juste de dire que si la myotonie ne provoque quelquefois aucune gêne des mouvements, il est facile de la déceler dans la plupart des muscles frappés, à l'aide des réactions mécaniques et électrique. Fürnrohr, en 1907, n'hésita pas à faire le diagnostic de myotonie atrophique au moyen de ces seules réactions ; les deux malades qu'il présenta à cette époque avaient de l'atrophie des mains, avant-bras et sterno-cléido-mastoïdiens sans trouble de la contraction volontaire.

Nous relaterons comme exemple l'histoire de celui des malades que Batten et Gibb ont observé le plus longtemps. Un homme ressent, vers l'âge de 25 ans, de la difficulté à relacher sa prise, et de la raideur des mâchoires ; puis, à 30 ans, il voit ses cuisses maigrir, sans aucun trouble fonctionnel. Trois ans après, ses genoux se dérobent quand il marche ; il ressent de la raideur aux premiers pas, avec quelques douleurs violentes dans le dos et la jambe ; sa poigne s'affaiblit progressivement. Il prononce difficilement les premiers mots d'une conversation : sa langue, dit-il, devient raide et se colle à son palais. A 40 ans, date de l'examen, le malade présente un faciès myopatique, une forte atrophie des sterno-cléido-mastoïdiens, des avant-bras et des jambes. Le spasme myotonique est encore très accusé pour la préhension seulement ; la réaction mécanique est positive à la main et à l'avant-bras.

De ce résumé de l'évolution, telle qu'on la retrouve dans les diverses observations que nous avons étu-

diées, une seule chose est à retenir : atrophie progressive frappant sans ordre une quantité variable de muscles volontaires, avec présence constante de phénomènes myotoniques plus ou moins accusés.

Assistons-nous, dans ces cas, à la phase terminale de la myotonie atrophique ? Rien n'est moins sûr. En joignant l'une à l'autre l'étude publiée par M. Lannois en 1904 et l'Observation du même malade prise en 1922 à la Clinique de M. le Professeur Roque, on peut entrevoir une peinture plus complète de cette affection avec des faits nouveaux jusqu'ici.

Nous citerons *in extenso* ces deux travaux qui montrent plus clairement que tout exposé les modifications successives des signes cliniques et anatomopathologiques pendant dix-huit ans.

L'Évolution dans un cas de longue observation.

OBSERVATION (M. LANNOIS)

(in *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1904, p. 450)

Atrophie musculaire à forme segmentaire occupant les avant-bras et surtout les jambes. Début il y a quatre ans par des douleurs, de la parésie et du steppage. Abolition des réflexes rotuliens. Myotonie à forme de maladie de Thomsen.

Ch... Ignace, cocher, âgé de 37 ans, entre dans le service le 26 décembre 1903. Son père est mort à 66 ans d'une attaque; il avait eu une pleurésie, n'avait jamais eu de crises, ne buvait pas. La mère est morte à 68 ans. Il ne paraît y avoir eu aucune affection nerveuse parmi les ascendants ou les collatéraux.

Il a perdu une sœur à 22 ans d'anémie, deux sœurs jumelles mortes en bas âge et un frère mort du croup à 4 ans. Il lui reste un frère et une sœur plus âgés que lui qui ne présentent aucune tare nerveuse.

Sauf de l'énurèse ayant persisté jusque vers l'âge de 5 ans, on ne trouve rien à noter dans ses antécédents personnels. Il a eu la fièvre typhoïde au service militaire. Il avoue une blennorragie, mais nie la syphilis : il a bien présenté des végétations sur la verge pendant son service militaire, mais fort loin de tout rapport sexuel et il semble bien qu'il ne se soit agi que de papillomes.

La maladie actuelle remonte à quatre ans : on lui fit re-

marquer qu'il lançait les jambes en marchant. Lui-même ne s'apercevait que d'un peu de gêne dans la jambe gauche. Deux ans plus tard, il eut des douleurs assez vives, toujours diurnes, dans les deux genoux : ces douleurs qu'il compare à la traversée du genou par une aiguille avaient assez nettement le caractère fulgurant et cela, joint à l'absence des réflexes rotuliens, fit penser à son médecin qu'il s'agissait de tabès. La gêne de la marche et la faiblesse générale augmentant progressivement, on lui parla de suspension, et c'est pour cela qu'il entre à l'hôpital.

A l'examen, on s'aperçoit vite que sa démarche n'est pas celle d'un tabétique : il lance les jambes en avant, mais bien dans la ligne droite, la pointe du pied retombe la première, puis le talon qui frappe fortement le sol : aussi la marche est-elle gênée par ce steppage très accusé. Du reste il n'a pas d'incoordination motrice : il lui est difficile de mettre le talon sur le genou, mais il y arrive sans mouvement ataxique. Il n'a aucun trouble de la sensibilité, pas de Romberg, etc.

Au reste, l'explication de tous ces troubles se trouve-t-elle tout simplement dans l'atrophie musculaire des deux jambes. Celle-ci est très accusée surtout si on regarde le malade en avant. La crête du tibia est devenue saillante par l'atrophie très apparente des muscles de la région antéro-externe.

Ceci frappe d'autant plus que cet homme est fortement musclé et que ses cuisses sont très volumineuses.

Au point de vue fonctionnel l'atrophie se traduit par une difficulté marquée dans le fléchissement du pied sur la jambe et par l'impossibilité pour le malade de relever le gros orteil, alors que les autres doigts du pied sont susceptibles d'un léger mouvement. La parésie est plus marquée à droite. Les autres mouvements sont possibles, surtout l'extension du pied, mais se font avec lenteur.

L'atrophie musculaire est aussi évidente, mais cependant moins marquée si on regarde les mollets : c'est leur partie interne qui paraît aplatie. Il y a encore un contraste très manifeste entre les mollets et les formes athlétiques des cuisses.

Le même contraste existe aux membres supérieurs entre le volume du bras et celui de l'avant-bras, mais moins accusé qu'aux membres inférieurs : l'avant-bras paraît plus petit qu'il ne devrait être, mais sans localisation sur un groupe musculaire déterminé. Le malade se plaint de la faiblesse de ses membres, et, de fait, il ne donne que 25 au dynamomètre de l'un et l'autre côté. Pas d'atrophie des petits muscles de la main.

Les mensurations montrent d'une façon générale une différence légère au détriment du côté droit, bien que le malade n'ait jamais été gaucher.

On trouve :

<i>Bras</i> à 14 centimètres au-dessus de l'olécrane . .	30	30,5
<i>Avant-bras</i> à 16 centimètres au-dessus de l'apophyse styloïde du cubitus	24,5	25
<i>Cuisse</i> à 16 centimètres au-dessus du bord supérieur de la rotule	53	54
<i>Mollet</i> à 24 centimètres au-dessus de la pointe de la malléole interne	35	36

Aucune atrophie apparente des muscles du tronc, des ceintures pelviennes et scapulo-humérales, non plus que de la face. Les petits muscles du pied et de la main paraissent normaux.

A côté de cette atrophie musculaire, le phénomène le plus saillant est la myotonie, la lenteur de la décontraction musculaire, qui accompagne un certain nombre de mouvements. Si on dit au malade de serrer la main ou le dynamomètre, on constate que la pression continue à s'exercer et ce n'est qu'au bout de quelques secondes que les doigts s'étendent peu à peu (l'index en premier lieu) et perdent leur raideur. C'est absolument le même phénomène que dans la maladie de Thomsen. Il se produit avec la même intensité aux deux mains. Comme dans la maladie de Thomsen, si on fait exercer la pression deux ou trois fois de suite, la raideur dispa-

rait et le mouvement s'exécute normalement.

Il y a environ trois ans que le malade s'est aperçu de cela, peu après l'apparition des troubles de la démarche. Lorsque, en conduisant ses chevaux, il tirait un peu brusquement sur les rênes, la contracture se produisait dans les mains et il était obligé de rendre de l'avant-bras ou même de l'épaule, pour ne pas jeter son attelage contre un mur ou dans un fossé.

A table, surtout s'il est intimidé par la présence d'un tiers, il ne peut lâcher son verre, son couteau, etc. Rien dans les mouvements de flexion et d'extension de l'avant-bras sur le bras.

Ce n'est d'ailleurs pas seulement dans les mains et les avant-bras que ces phénomènes se produisent. Le matin, en se levant, parfois lorsqu'il est resté assis longtemps, il éprouve au niveau de la partie postérieure des cuisses, dans les fesses et même dans le dos une sorte de tension qui l'attire en arrière et le ferait tomber accroupi après deux ou trois pas à reculons. Aussi a-t-il la précaution, au moment où il se lève, de toujours s'asseoir sur une chaise qu'il a disposée à cet effet près de son lit.

Il a aussi quelques phénomènes analogues du côté de la bouche : il a de la raideur après les premiers efforts de mastication et il est habituellement gêné lorsqu'il commence à parler. Il lui semble qu'il ne peut remuer les lèvres, la langue et qu'il ne pourra ouvrir la bouche. Cela remonte à deux ans.

Le matin, la première miction est toujours gênée : il est obligé d'attendre et de pousser fortement, ce qui ne se produit que rarement dans la journée. Il est parfois obligé de marcher pendant plusieurs minutes en ressentant une sorte de constriction dans les os du bassin avant de pouvoir uriner.

Le malade accuse aussi, outre les douleurs passagères des genoux que nous avons déjà signalées, une sensation de raideur très manifeste dans les membres inférieurs et le dos lorsqu'il est resté couché ou assis pendant un certain temps. A plusieurs reprises, il s'est plaint d'avoir dans les cuisses

et les membres supérieurs une sorte de frémissement musculaire, allant parfois jusqu'à la crampe douloureuse.

La sensibilité est normale dans tous ses modes. Il n'y a rien à noter du côté des organes des sens, sauf de l'inégalité des pupilles, la droite étant plus dilatée; elles réagissent avec lenteur à la lumière et à l'accommodation, mais normalement.

Les réflexes tendineux, rotulien et achilléen sont abolis; les réflexes du bras et de l'avant-bras sont faibles. Pas de réflexe cutané plantaire; crémastérien faible; abdominal, conjonctival, cornéen normaux.

L'état général est bon. Il dit avoir maigri un peu et il ne pèse que 78 kilos; il en aurait pesé 87. Toutes les fonctions s'accomplissent normalement; il n'a rien de particulier du côté génital. Pas de sucre, ni d'albumine.

L'examen électrique permet d'affirmer l'existence de la réaction myotonique. Avec le courant interrompu, lent (30 par minute), chaque passage donne une secousse très nette, soit dans les fléchisseurs et les extenseurs de l'avant-bras droit, soit dans les muscles de la région antéro-externe de la jambe. Avec le courant interrompu, rapide, appliqué sur les fléchisseurs, on a une fermeture spasmodique de la main et le malade ne peut étendre les doigts qu'au bout d'un instant, comme dans la flexion volontaire. Le même phénomène se produit par l'électrisation des extenseurs. A la trois ou quatrième application, la permanence de la contraction ne s'observe plus.

Avec le courant continu, on constate d'abord une diminution de la contractilité galvanique : avec 15 ou 20 milliampères, on n'arrivait pas à avoir la moindre secousse ni à l'ouverture, ni à la fermeture, bien que le malade sentit bien passer le courant et accusât de la brûlure au pôle négatif.

Dans une autre recherche, on obtint des secousses avec 12 milliampères à la fermeture du positif comme à celle du négatif, ces dernières étant plus fortes et plus persistantes; on n'a pas de secousses à l'ouverture. A l'électrisation du cubital, on obtenait également des secousses à la fermeture

des deux pôles, celles du négatif étant plus fortes que celles du positif.

Le consentement du malade ayant été obtenu, M. Tixier, chirurgien des hôpitaux, enleva sous anesthésie, un fragment du jambier antérieur droit. Vaisseaux veineux nombreux et volumineux. Le muscle mis à nu a un aspect pâle, presque jaune. Le fragment enlevé fut divisé en quatre parts, dont deux furent mises immédiatement dans l'alcool et le liquide de Müller, les autres seulement après sept heures d'exposition à l'air. Les préparations ont été faites par M. A. Prost, et examinées par M. Paviot, qui a bien voulu remettre la note suivante :

« Il n'y a pas de différence entre les fragments fixés immédiatement et ceux qui le furent seulement sept heures après.

« La lésion est celle de la myopathie dans ses détails absolument classiques. Le tissu interstitiel du muscle est partout altéré, mais irrégulièrement : il est remplacé par une substance fibreuse, hyaline, rose, d'autant plus abondante que les fibres musculaires sont plus altérées. Il est difficile de dire si les noyaux des cellules fixes de ce tissu sont augmentées de nombre, car on ne peut les différencier des noyaux restant des fibres musculaires disparues. Ça et là, ilots de vésicules adipeuses, mais non disposées en groupes ou en séries, paraissant répondre à des fibres disparues. Les artères et les artérioles offrent de l'hyperplasie de la tunique musculaire et de l'endarterite oblitérante.

« Pour les fibres musculaires, leurs altérations sont typiques : il y a de très grosses fibres à côté de très petites. Les très grosses gardent en général leur velouté granuleux sur des coupes transversales, mais prennent parfois un aspect sombre (amas granuleux de Lewin). Les fibres vues en long gardent toujours leur striation double, qu'elles soient hypertrophiées ou atrophiées. Vues en long, les grosses sont de calibre inégal, c'est-à-dire qu'hypertrophiées en un point, elles diminuent plus loin jusqu'à devenir normales ou atrophiées. Nous n'avons pu observer nettement l'état bifide sur ces coupes longitudinales, mais dans ces conditions nous avons vu souvent la masse de substance musculaire comme craquelée

transversalement sur les coupes transversales, nous n'avons vu aucune disposition intrinsèque des fibres.

« L'augmentation numérique des noyaux est très nette; non seulement ils augmentent sous le sarcolemme formant de véritables couronnes, mais aussi dans le sein même des fibres.

« Quand la substance musculaire diminue, quand la fibre s'atrophie, ces noyaux paraissent proportionnellement augmentés de nombre. On voit des fibres très petites qui ne présentent plus qu'un mince amas de substance musculaire semée de nombreux noyaux. Un degré de plus, les noyaux seuls existent dans la gaine du sarcolemme, de sorte que sur les coupes en travers on croirait voir des cellules géantes. Au degré extrême, il ne reste plus que de petits groupes de noyaux dans la substance hyaline fondamentale. Tous ces états voisinent et peuvent être observés sur un même champ microscopique. Ajoutons, en terminant, que quelquefois les noyaux musculaires isolés et encore entourés de substance musculaire sont très volumineux. »

OBSERVATION

(Due à l'obligeance de M. le Professeur Roque)

Le malade entre dans le service le 2 février 1922. Antécédents et histoire jusqu'en 1904. (Cf. observation précédente.)

Le malade sort du service de M. Lannois avec une légère amélioration, dit-il, grâce au traitement électrique; mais peu à peu l'état redevient ce qu'il était auparavant et s'aggrave de plus en plus.

L'atrophie arrêtée aux avant-bras, remonte jusque dans les bras et les biceps fondent après avoir présenté quelques « battements », dit le malade, secousses non douloureuses. Les jambes ne paraissent plus s'amaigrir, mais fléchissent sous le malade.

C'est surtout depuis 1917 que l'affection paraît évoluer plus rapidement; il marche à cette époque péniblement avec une canne, ses jambes ne le supportent plus, mais il ne ressent pas les crampes douloureuses éprouvées au début. Il remarque que ses bras sont beaucoup moins forts et ressent aussi quelques battements dans les pectoraux.

En 1918 apparaissent dans la région lombaire des crampes douloureuses semblables à celles qu'il avait ressenties autrefois dans les mollets, puis il éprouve la même sensation de battement et remarque que lorsqu'il se baisse, il ne peut plus se relever.

Depuis juillet 1921, l'impotence est considérable; depuis décembre, le malade est confiné au lit. Il ne peut se tenir debout seul, car il tomberait au bout de quelques secondes, ses jambes fléchissent sous lui. Ces temps derniers, elles ne s'atrophient plus, mais augmentent au contraire de volume, et chaque fois qu'il essaye de se lever il a de l'œdème mal-léolaire. Il ne souffre plus des jambes, mais ne peut remuer ni ses pieds, ni ses orteils.

Du côté des membres supérieurs, si le malade ne souffre plus, les mouvements sont difficiles : la flexion des doigts est impossible, ses bras sont sans force, et il est incapable non seulement de s'habiller, mais même de manger seul.

Il aurait cessé de ressentir des crampes douloureuses dans la région lombaire, mais depuis qu'il est alité sans pouvoir se déplacer, il souffre de nouveau, mais des douleurs différentes de ses crampes.

Il n'a plus rien remarqué du côté de la face : il mange normalement et ne se fatigue pas en mastiquant. Il dit que sa voix aurait changé, et serait devenue plus aiguë; les mots sont moins faciles à prononcer et la langue moins habile qu'autrefois.

Le malade a depuis 5 ou 6 ans une constipation opiniâtre et depuis longtemps des difficultés à chaque miction : celle-ci est longue à débiter et il faut des efforts répétés.

Aucun trouble intellectuel, mémoire intacte : le malade se rend compte de son état. Enfin, depuis qu'il est couché, il a

moins bon appétit, mais pas de troubles digestifs. Il aurait eu ces derniers jours, quelques troubles de dyspnée.

C'est surtout parce que sa femme entre elle-même à l'hôpital et qu'il ne peut se soigner seul qu'il entre à l'hôpital le 8 février 1922 dans le service de M. le Professeur Roque.

A l'entrée, nous nous trouvons en présence d'un malade de très forte constitution et bien proportionné ; les membres n'attirent pas l'attention par un amaigrissement marqué, au contraire les cou-de-pieds sont plutôt volumineux.

Le malade est étendu dans son lit sur le dos, les jambes allongées : on voit de suite que les déplacements sont difficiles.

Les mensurations nous donnent :

<i>Bras</i> à 14 centimètres au-dessus de l'olécrâne..	26	27
<i>Avant-bras</i> à 16 centimètres au-dessus de l'apophyse styloïde du cubitus	22	22
<i>Cuisse</i> à 16 centimètres au-dessus du bord supérieur de la rotule	52	52
<i>Mollet</i> à 20 centimètres au-dessus de la fente de la malléole interne	35	36

Un examen plus approfondi montre :

Du côté des membres inférieurs, l'atrophie masquée par une grosse surcharge adipeuse soit au niveau des cuisses, soit au niveau des mollets; il existe un peu d'œdème malléolaire et des troubles trophiques au niveau des orteils.

Les mouvements passifs sont possibles, sans raideur de même que sans exagération, pour la hanche et le genou, mais la tibio-tarsienne paraît un peu ankylosée et la flexion et l'extension du pied sur la jambe sont limitées, comme la flexion des orteils.

Les mouvements actifs sont possibles, mais avec une force considérablement diminuée de la cuisse et de la jambe, surtout dans le domaine des extenseurs. Les mouvements actifs du cou de pied et des orteils sont impossibles.

La recherche des réflexes tendineux est négative; il n'existe ni achilléen, ni rotulien. Le malade ne présente pas d'ataxie des membres inférieurs : s'il met difficilement le talon sur le genou du côté opposé, cela paraît dû à la perte de force. Aucun trouble de la sensibilité, ni au tact, ni à la piqure, ni aux variations de température. On ne trouve pas le réflexe crémastérien.

On parvient à faire lever le malade. Il se tient difficilement debout du fait de la faiblesse de ses jambes, mais il n'a pas de signe de Romberg. Il marche courbé en avant et puissamment soutenu, mais son allure ne rappelle en rien celle d'un ataxique. Il ne lance pas ses jambes, il ne talonne pas, au contraire, c'est plutôt la pointe du pied qui touche le sol la première. D'ailleurs, il ne fait que quelques pas et l'on est obligé de le faire recoucher.

Du côté des membres supérieurs, l'atrophie serait plus marquée, quoique masquée par de l'adipose; pourtant, à la palpation, les biceps paraissent fondus; au niveau des mains, les interosseux, sauf dans le premier espace, ne paraissent pas atrophiés, mais les éminences thénar des deux côtés sont aplaties.

Du côté des doigts, on note des troubles trophiques très marqués : ils sont étendus et boudinés, la peau est brillante et violacée et les ongles irréguliers. Les mouvements passifs se font sans raideur, sans exagération. Il n'en est pas de même des mouvements actifs : la pronation et la supination sont extrêmement gênées, et en réalité, tout ce que le malade peut faire il le fait avec l'épaule.

A la main, l'opposition ne peut dépasser le médius, et quand on cherche à faire contracter les fléchisseurs des doigts, on n'obtient rien. L'extension des doigts sur la main et du poignet sur l'avant-bras est possible. La flexion de l'avant-bras sur le bras se fait et l'on sent une ébauche de contraction dans le biceps. L'abduction et l'adduction du bras sont possibles mais sans force.

Le malade, non seulement ne fait pas de travaux de précision, mais ne peut plus manger. Il n'existe pas d'ataxie. Les

réflexes tendineux sont abolis; pas de troubles de la sensibilité à aucun mode.

L'examen du thorax nous montre des pectoraux atrophiés. Les muscles des gouttières vertébrales paraissent peu diminués, et dans les régions lombaire et fessière on les retrouve de même, sous une couche adipeuse. Pas de déformation de la colonne vertébrale, aucun point douloureux osseux : ceci a été recherché à cause des douleurs ressenties par le malade dans cette région.

Au niveau des muscles fessiers, nous avons cru voir des secousses fibrillaires, mais à un examen plus précis, ces secousses que l'on voit facilement après une percussion du muscle au marteau, sont plus volumineuses, fasciculaires et ressemblent à une contraction tonique prolongée (1).

Le malade se tient assis, mais il lui est impossible de s'asseoir et de se relever sans le secours des mains, même quand on lui apporte une aide notable. Quand le malade est debout, ses fessiers sont nettement en état de contraction; par contre, la défaillance des muscles de la colonne cervicale et thoracique supérieure est évidente.

Au cou et à la tête, pas d'atrophie apparente, pas de faciès spécial; aucun trouble de mouvements actifs ou passifs, ni pour la mastication, ni pour la déglutition. Le malade ne se fatigue pas en mangeant.

Dans les mouvements de rotation de la tête, il lui est impossible de faire saillir le sterno-cléido-mastoïdien. La parole est un peu gênée au début, lente, et le malade sent que sa langue n'est pas très déliée. On note un timbre assez aigu de la voix.

Au point de vue oculaire, pas de nystagmus; les réflexes pupillaires sont normaux aux deux modes; il est à noter cependant que si les pupilles se contractent bien à la lumière, elles ne tiennent pas et se relâchent vite.

Au point de vue psychique, il ne paraît pas y avoir de grosses altérations; pourtant, le malade a le pleurer assez facile.

(1) Cette secousse ne pût être reproduite à un examen fait au mois de Juin.

L'examen des organes nous montre :

Un cœur dans le cinquième espace intercostal, en dedans du mamelon, avec bruits normaux.

Aux poumons, un peu de bronchite diffuse à l'entrée et quelques râles de congestion aux bases, mais ces phénomènes disparaissent ensuite.

Les urines sont en quantité normale, sans sucre ni albumine.

Apyrexie.

Examen du larynx (M. Rendu) : rien à signaler.

Examen électrique (M. Chevallier) : membres supérieurs : on ne peut pas parler de R. D. sur aucun territoire, mais seulement d'une grosse hypoexcitabilité surtout nette au galvanique et plus marquée pour les fléchisseurs que pour les extenseurs.

Extenseurs : seuil à 12 milliampères.

Fléchisseurs : seuil à 23 milliampères.

Membres inférieurs : on ne peut obtenir de contraction nette en raison de l'hypoexcitabilité et de la souffrance du malade.

Fessiers : On obtient facilement la téτανisation avec le faradique (interruption rapide) laquelle cesse aussitôt après l'excitation. Avec les interruptions lentes, contractions rapides, cessant aussitôt après.

Biopsie : M. M. Durand, chirurgien des hôpitaux, prélève deux fragments au niveau du jambier antérieur droit.

Examen histologique fait par M. Dechaume au laboratoire de la clinique : Au cours du prélèvement, l'aspect macroscopique était celui d'une masse de tissu fibreux contenu dans la loge musculaire. Des coupes colorées à l'hématéine-éosine-safran montrent bien qu'il s'agit en effet de tissu fibreux en grande partie, avec de petits ilots de cellules adipeuses assez rares d'ailleurs. En un ou deux points, on trouve quelques cellules rondes groupées autour d'une petite masse homogène prenant assez mal les colorants. Il s'agit peut-être des dernières fibres musculaires en voie de dégénérescence. Les vais-

seaux que l'on voit dans la préparation sont très altérés, présentant de l'épaississement de leur tunique externe et moyenne et de l'endarterite. Quelques-uns sont même presque complètement oblitérés par des formations organisées. Des cellules inflammatoires répandues en couronne autour de certains vaisseaux montrent que le processus est encore en évolution. »

Examen radiographique. — Radio des deux mains :

« D'une façon générale, les os présentent une transparence
« anormale, plus marquée aux épiphyses. Cette décalcifica-
« tion porte en particulier sur les phalanges où l'on peut sui-
« vre toutes les travées osseuses. Les métacarpiens et les
« phalanges semblent légèrement boursoufflés surtout aux
« épiphyses; on constate aussi notamment au médius et à
« l'épiphyse distale de la première phalange un contour très
« flou de l'os que l'on ne peut délimiter exactement du tissu
« mou. »

*
* * *

En résumé, en 1900, chez un homme de 33 ans, sans antécédents héréditaires ou personnels sérieux, ni alcoolique, ni syphilitique, apparaissent du steppage par atrophie des muscles de la jambe et des douleurs vives. En même temps, il présente du spasme myotonique dans les mains et les avant-bras avec amaigrissement progressif de leurs muscles, et l'examen électrique permet d'affirmer l'existence de la réaction myotonique. Les symptômes s'aggravent lentement, et, en 1901, une biopsie signe la nature myopathique de l'affection.

Puis, après une légère amélioration, la progression reprend, s'étend aux bras vers 1917, puis à la région lombaire avec crampes douloureuses, et en 1918 aux épaules, avec une impotence considérable. La station debout est impossible sans appui ; il en est de même pour la marche. Les mouvements sont complètement abolis ou très diminués, et la force est presque nulle. L'atrophie est masquée en partie par l'adiposité, car ce malade garde malgré tout un bon état général. Les réflexes tendineux ont complètement disparu. Enfin et surtout, les spasmes myotoniques des mouvements volontaires, comme les réactions myotoniques électrique et mécanique, ont totalement cessé avant l'évolution plus marquée de l'atrophie ; et, 22 ans après le début de l'affection, le malade se présente non plus comme un myotonique atrophique, mais comme un myopathique à répartitions atrophiques singulières.

Il y a une grosse différence entre l'évolution de la maladie, telle qu'elle découle de ces deux Observations, et les tableaux cliniques des divers auteurs. Tous affirment que, dans la myotonie atrophique, la dégénérescence musculaire se fait comme dans les myopathies progressives, mais chez aucun de leurs malades ils n'ont pu observer cette phase ultime de myopathie pure sans réaction ni spasme myotoniques.

La disparition de ces phénomènes paraît cependant fatale si l'on s'en rapporte à l'hypothèse histologique de Bottazzi et M^{lle} Iotéyko : « Là où prédomine le sarcoplasme, la contraction est lente, traînante et tonique. » Et, dans ses expériences de 1903, M^{lle} Iotéyko a montré que certains poisons augmentaient l'excitabi-

lité du sarcoplasma : « De même en étendant cette constatation aux études cliniques, Léopold Lévi est tenté d'admettre que les muscles myotoniques le sont, parce que leur sarcoplasma non seulement a proliféré, mais se trouve encore en état d'hyperexcitabilité grâce à certaines sensibilisatrices, produits de glandes à sécrétion interne (?).

On conçoit bien alors que, dans l'évolution de la dystrophie musculaire, la plus grande abondance du sarcoplasma produise des réactions myotoniques qui cesseront avec la cause, quand les progrès de l'atrophie n'auront laissé que du tissu fibreux et quelques noyaux sans aucune qualité tonique ou contractile.

Des expériences électriques nous permettent aussi de mieux comprendre cette évolution : Babonneix, faisant l'examen électrique d'un myopathique au début, obtint la réaction myotonique sur des muscles d'aspect sain, alors que le malade ne présentait pas de troubles de ses mouvements volontaires. Cette constatation est intéressante à deux points de vue : d'abord, elle nous montre « l'affection moins localisée qu'elle ne le paraît, puisqu'on trouve des altérations de la contractilité électrique dans des muscles d'apparence normale » (Bourguignon et Huet) ; enfin et surtout, elle nous fait voir un degré entre les myotonies atrophiées et les myopathies caractérisé par l'existence, à côté de muscles atrophiés, de phénomènes myotoniques purement électriques dans des muscles cliniquement sains.

Donc, l'histologie et l'étude des réactions électriques

nous permettent de saisir une relation entre les deux symptômes myotonie et atrophie. L'examen des Observations qui précèdent rend pour ainsi dire visibles ces phénomènes intimes de modifications tissulaires. En 1904, notre malade présentait des phénomènes myotoniques divers : spasmes des fléchisseurs à la main et l'avant-bras, battements dans le premier espace interosseux, raideur à la face postérieure de la cuisse dans les fesses et le dos, raideur pour la mastication et la parole. Electriquement, on obtient la permanence de la contraction dans les fléchisseurs et extenseurs à l'avant-bras, et les muscles de la région antéro-externe de la jambe. Plus tard apparurent des battements dans les pectoraux et à la région lombaire. On remarque, par contre, l'absence de myotonie dans les bras et la face antérieure des cuisses.

A l'examen clinique fait en 1922, on n'obtient aucune contraction des fléchisseurs des doigts ; l'opposition du pouce est très limitée, et la prono-supination inexistante. Le malade ne peut plus s'asseoir ni se relever sans le secours des mains, il ne peut même plus s'habiller ni manger seul. La flexion et l'extension des pieds sont impossibles, et les muscles des régions cervicale et dorsale supérieure sont déficients.

A l'examen électrique, on ne peut plus déclancher aucune réaction myotonique. *Enfin, à l'absence de phénomènes myotoniques signalés dans le bras et la face antérieure des cuisses* correspondent ces deux faits : *la flexion de l'avant-bras sur le bras est possible comme l'extension de la jambe sur la cuisse. Seu-*

les, la raideur de la mastication et la gêne de la parole n'ont été pour le moment suivies d'aucune atrophie visible ni d'impotence. Dans la littérature, les dix cas sur quatre-vingt-deux où l'on peut relever des phénomènes myotoniques primitifs des mâchoires sont suivis sept fois d'atrophie des muscles masticateurs et trois fois de seule persistance de la myotonie.

On ne peut prétendre généraliser à tous les cas de myotonie atrophique, l'évolution curieuse qui découle de l'observation d'un seul malade ; cependant, il nous sera permis de penser que cette évolution est fatale, car les données histologiques et électriques ci-dessus décrites concordent avec notre étude, et d'autre part, aucun malade n'avait pu être examiné scientifiquement sur un aussi grand laps de temps.

Il nous reste à prouver maintenant que notre sujet est bien un myopathique ou plus exactement que ses atrophies musculaires ne peuvent être rattachées à aucune affection nerveuse ou médullaire.

On n'a jamais constaté sur notre malade de ces boules musculaires que Déjerine estime d'une valeur considérable dans le diagnostic des myopathies, mais on se rend compte par les mensurations que son atrophie est masquée. La biopsie montre le remplacement du tissu musculaire par du tissu adipeux, et non pas un simple amincissement progressif de ses fibres. De même, l'absence de R. D. et l'hypoexcitabilité mécanique et électrique des muscles fait éloigner l'idée d'une myélopathie, autant d'ailleurs qu'une évolution si longue.

Nous retrouvons encore chez notre malade une limitation des mouvements passifs de son articulation tibio-tarsienne qui ne peut être attribuée qu'à des rétractions fibro-musculaires excessivement rares dans les myélopathies. Cependant, trois symptômes décrits dans les Observations peuvent faire porter le diagnostic d'atrophie secondaire. Dans une thèse de Lyon 1914, M. Goldenberg, à propos de la même Observation de M. Lannois, écrit : « Mais les douleurs fulgurantes sont apparues ; il y a des crampes douloureuses, frémissements musculaires, absence des réflexes patellaires et suraux. Donc une amyotrophie d'origine médullaire. »

Nous ne croyons pas que cette conclusion soit exacte : en effet, les crampes des myotoniques purs sont, la plupart du temps, très douloureuses, et nous avons déjà cité les Observations de Deléage et d'Hofmann entre autres, qui parlent textuellement de « douleurs lancinantes » et de « crampes douloureuses ».

De plus, il n'est pas prouvé que les battements musculaires ressentis par notre malade aient été des secousses fibrillaires ; il semble, au contraire, qu'ils intéressent des faisceaux entiers, et il est certain qu'à la percussion des fessiers par exemple, pour s'en tenir à l'Observation, nous avons obtenu une fois une contraction tonique prolongée de tout le muscle, ce qui est simplement un signe de myotonie.

Quant à l'abolition précoce des réflexes chez notre malade, l'opinion classique en fait un signe défavorable au diagnostic de myopathie. Dans celle-ci, les ré-

flexes sont modifiés en proportion directe de l'atrophie, mais tel n'est plus l'avis des neurologues: Déjerine écrit dans sa *Séméiologie*, page 566: « Les réflexes tendineux sont diminués ou abolis » et il classe cependant cette affection comme « myotonie coïncidant avec l'atrophie musculaire myopathique. » Dans la « Pratique Neurologique », A. Léri signale cette abolition comme fréquente, quel que soit l'état du muscle et récemment M. Bériel, dans une communication à la « Société Médicale des Hôpitaux de Lyon », donnait aussi l'abolition des réflexes comme un bon signe de myopathie.

Quant aux douleurs que notre malade a ressenties et qu'il ressent actuellement dans la région lombaire, elles ne font pas partie habituellement du tableau des myopathies; elles apparaissent surtout quand le malade est resté longtemps assis ou couché et les massages les font disparaître. Il semble donc qu'il s'agisse de douleurs de position, d'origine osseuse, dues à ce que les divers segments du corps ne sont plus suffisamment maintenus par les haubans musculaires normaux.

Nous rattachons aussi à la myopathie le faux step-page, signalé dans l'observation de M. Lannois et même les difficultés que notre malade ressent au début de la miction et de la défécation. Il y a loin de cette simple gêne aux troubles sphinctériens des affections médullaires. Cet homme, qui n'a plus aucune contraction de sa sangle abdominale, ne peut aider à ces évacuations par un effort volontaire, et cette explica-

tion paraît plus simple et aussi rationnelle que celle où l'on fait entrer des modifications importantes de la musculature lisse ou des spasmes myotoniques.

Le diagnostic de myopathie est encore confirmé par l'adjonction aux signes déjà décrits, des troubles trophiques cutanés et osseux signalés surtout aux mains de notre malade. L'amincissement des diaphyses par rapport aux épiphyses donnant les « os en haltères », la transparence générale, altération prédominant dans les segments où l'atrophie est la plus forte, sont des lésions observées couramment dans la myopathie.

Il est donc nettement démontré que dans la myotonie atrophique, la dégénérescence musculaire est d'origine essentielle, comme dans la myopathie progressive. Cependant, il ne faudrait pas assimiler complètement ces deux affections, car à un moment donné, elles présentent une différence frappante : le spasme de la contraction volontaire, en un mot la myotonie. Mais nous avons vu qu'après une évolution lente, ce phénomène caractéristique peut disparaître et qu'il n'est même plus possible de le retrouver dans les réactions mécaniques ou électriques.

Le malade se présente alors avec l'aspect d'un myopathique pur; peut-on à ce moment diagnostiquer son affection primitive, malgré l'absence de myotonie ?

Diagnostif tardif.

De nombreuses différences existent entre un myopathique classique et notre malade au stade actuel :

L'atrophie chez lui est symétrique, mais la topographie est bien différente des types habituellement décrits. L'attention est forcément attirée par ce début aux avant-bras et aux mollets. Le type facio-scapulo-huméral de Landouzy-Déjerine est suffisamment bien défini par son nom. Le type Leyden Mœbius est une myopathie de l'enfance, débutant par une faiblesse des masses lombaires s'étendant à la cuisse, mais jamais aux mollets. De même, le type d'Erb, attaque l'épaule et le bras mais laisse l'avant-bras intact, et enfin le type pseudo-paralytique se localise aux membres inférieurs.

Cette topographie anormale et ne répondant même de loin à aucun type de myopathie est un fait constant dans les myotonies atrophiques. Dans l'observation de Déléage, l'atrophie débute par le pied pour remonter jusqu'à la fesse en se localisant, semble-t-il, à la partie postérieure du membre. Le malade cité par Kornhold présente une atrophie des muscles iléo-

spinaux et sacro-lombaires, des membres supérieurs, surtout la main, et des mollets. Hoffmann signale trois cas de myotonie atrophique où nous trouvons : chez le premier une atteinte des avant-bras et de l'éminence thénar, chez le second une atrophie de tout le membre supérieur, sauf la main, et des muscles masticateurs et sterno-cléido-mastoïdiens, et chez le troisième enfin, sœur du précédent, des troubles identiques avec une atteinte plus marquée de toute la face.

Tous les cas de myotonie atrophique pourraient être signalés dans cette nomenclature ; nous rappellerons seulement les types décrits par Batten et Gibb et Steinert dans le but de classer leurs observations. Les auteurs anglais nous montrent : une atteinte constante des muscles de la face et des sterno-cléido-mastoïdiens avec atrophie des avant-bras et au membre inférieur, du vaste interne et des fléchisseurs du pied. Pour Steinert, au contraire, l'atrophie débute le plus souvent par l'avant-bras et la main pour atteindre ensuite le reste du corps et parfois la face et le cou.

Par conséquent, il n'est pas douteux que dans les associations de myotonie et myopathie les muscles sont atteints sans ordre et que la répartition des atrophies est essentiellement variable, rappelant souvent celle des myélopathies par son début distal.

Cependant, cette seule notion de topographie anormale pourrait ne pas suffire à faire un diagnostic exact : Il a été publié, en effet, des observations de myopathies progressives avec une distribution inhabituelle de l'atrophie. Déjérnie et André Thomas ont vu

, en 1904, un myopathique de type Aran-Duchenne, et la vérification, après autopsie, n'a montré aucune lésion médullaire ou nerveuse. De même, en 1910, Nordmann et Thomas, dans la « Loire Médicale », ont montré une myopathie de l'enfance évoluant depuis 23 ans avec une prépondérance de l'atrophie sur les muscles des gouttières vertébrales. Malgré tout, ces cas sont très rares, et ne peuvent anéantir la méthode diagnostique que nous proposons.

Nous sommes loin de mépriser l'utilité de l'interrogatoire, indispensable en clinique; mais lorsqu'il porte sur une longue période, il est difficile d'obtenir du malade les précisions que l'on désirerait. Celui-ci a tendance à insister sur des faits, qui l'ont frappé, mais insignifiants en réalité, oubliant souvent les signes les plus importants. Enfin, de son séjour dans les hôpitaux, il aura retenu des termes nosologiques qu'il répètera à tort.

Notre malade à son entrée dans le service de M. le Professeur Roque nous parla de *secousses fibrillaires constatées* lors de son premier séjour à l'hôpital, et nous pûmes nous rendre compte ensuite que l'observation de M. Lannois n'en faisait pas mention. Il confondait, sous ce terme, les battements musculaires non douloureux qu'il ressentait alors, et les contractions toniques provoquées par des moyens mécaniques. Il fallut de même plusieurs interrogatoires pour lui faire raconter l'histoire de ses spasmes myotoniques: raideur des mâchoires au début des repas et surtout difficulté de rendre la main quand il conduisait ses

chevaux. Le diagnostic resta douteux jusqu'au moment où il nous avoua les faits, vraiment caractéristiques, de son affection.

Ainsi donc, l'interrogatoire spécialement poussé dans le sens de la myotonie et la constatation de l'atrophie atypique rendent facile le diagnostic des myotonies atrophiques à cette phase tardive où, la myotonie ayant disparue depuis plusieurs années, ne laisse après elle que les vestiges dégénérés des muscles frappés.

Cette longue évolution, plus encore que les théories histologique et électrique dont nous avons parlé, contribue à classer la myotonie atrophique entre la maladie de Thomsen et les myopathies essentielles.

Les cas les plus divers peuvent se rencontrer pour relier entre elles ces trois affections cependant différentes, et si l'on cite certaines myopathies à réaction myotonique (Babonneix), M. Bériel nous a montré dernièrement un nouveau cas de maladie de Thomsen évoluant vers l'atrophie.

CONCLUSIONS

I. — Le type anatomo-clinique de la myotonie atrophique est actuellement individualisé par de nombreuses observations.

II. — Son évolution est beaucoup plus mal connue. D'après un cas unique, retrouvé au bout de dix-huit ans, on peut conclure que, chez un certain nombre de sujets tout au moins, l'élément myotonique disparaît et que la maladie se présente simplement comme une myopathie.

III. — Le diagnostic paraît cependant faisable à cette phase tardive :

1° par l'interrogatoire ;

2° par la distribution assez anormale des atrophies musculaires.

LE PRÉSIDENT DE LA THÈSE,
ROQUE.

Vu :
LE DOYEN,
JEAN LEPINE.

Vu et permis d'imprimer :

LYON, le 13 Juin 1922.

LE RECTEUR, PRÉSIDENT DU CONSEIL DE L'UNIVERSITÉ.
JOUBIN.

BIBLIOGRAPHIE

Travaux en Français.

- ARDISSON et MAYET. — Un cas de myotomie atrophique. *Lyon Médical*, 1919, p. 301.
- AIMÉ Henri. — Considérations histo-pathologiques sur la myotonie atrophique. *Encéphale*, juin 1914.
- BABONNEIX. — Le syndrome myotonique. *Tunisie Médicale*, 1913, p. 385.
- La réaction myotonique. *Gaz. des Hôpitaux*, 1913, n° 139, p. 2.205.
- Sur un cas de myopathie avec réactions myotoniques. *Soc. Méd. Hôp. Paris*, 5 mai 1916, p. 634.
- BALLET et PIERRE MARIE. — Spasmes musculaires au début des mouvements volontaires. *Arch. de Neurologie*, Paris, 1883, n° 13.
- BALLET et BORDES. — Sur un syndrome myotonique, etc. *Rev. neurolg.*, Paris, 1907, p. 308.
- BÉRIEL. — Présentation à la S. M. H. L. *Journal de Méd. de Lyon*, 5 juin 1922.
- BOURGUIGNON et HUET. — Réactions électriques des muscles dans deux cas de myopathie. *Revue neurolog.*, 1905, p. 557.
- Recherches sur les réactions électriques des muscles dans la myopathie au début. *Bull. de la Soc. Franç. d'Electr. et de Radiolog.*, 1911, novembre.

- La contraction galvano-tonique durable et non durable dans la maladie de Thomsen, etc. *XIII^e Congrès intern. de Méd.*, Londres, août 1913.
- CRÓUZON et BOUTTIER. — Myopathie myotonique diffuse. *Rev. neurolog.*, 1920, p. 168.
- CLUZET et FROMENT. — Etude de syndrome électrique de la myotonie. *Annales d'électr. et de radiolog.*, mars 1913.
- DELÉAGE. — Maladie de Thomsen. *Thèse de Paris*, 1890.
- DÉJERINE et ANDRÉ THOMAS. — Un cas de myopathie à topographie à type Aran-Duchenne suivi d'autopsie. *In Rev. Neurolg.*, 1904, p. 1.187.
- DEVIC A. et DECHAUME. — Présentation de malade. *S. M. des Hôp. de Lyon*, février 1922.
- HUET et FRANÇAIS. — Myotonie acquise. *Revue neurolog.*, 1916, I, p. 911.
- HUET et LONG-LANDRY. — Un cas de myotonie atrophique. *Revue neurolog.*, 1913, t. I, p. 433.
- JACQUEMART. — Myotonie atrophique. *Thèse de Paris*, 1907-1908, n° 134.
- JOTEYKO (Mlle). — *Annales d'électrologie*, 1904,
- JANSELME et HUET. — Myotonie acquise. *Revue neurolog.*, 1918, t. I, p. 414.
- KORNHOLD. — Maladie de Thomsen. *Thèse de Paris*, 1896-97, n° 475.
- LORTAT JACOB et THAON. — Atrophie musculaire myopathique et maladie de Thomsen. *Revue neurolog.*, 1905, p. 778.
- LANNOIS. — *Congrès de Pau*, 1904.
- Myopathie avec spasmes localisés. *Lyon Médical*, 1905, I, p. 226.
- Myotonie avec atrophie musculaire. *Nouvelle Iconographique de la Salpêtrière*, 1904, p. 450.
- *Bulletin Société des Sciences Méd. de Lyon*, 1897, 31 mars.

- LÉOPOLD-LÉVY. — Maladie de Thomsen et sarcoplasme. *R. N.*, 1905, p. 789.
- MAGNÉVAL (De). — Maladie de Thomsen acquise. *Thèse de Lyon*, 1904-05, n° 76.
- MERLE et LAUROT-LAPOINTE. — Altérations osseuses au cours de la myopathie. *Revue neurolog.*, 30 mars 1909.
- NORDMAN et THOMAS. — Un cas anormal de myopathie. *Soc. Médic. de Saint-Etienne*, 20 avril 1910.
- ODDO. — Les myopathies familiales paroxystiques. Myotonie. Myoplégie. *Revue neurolog.*, 1902, t. X, p. 881.
- RAYMOND. — La maladie de Thomsen. *Journal de méd. intern. de Paris*, 1902, p. 198.
- *Encéphale*, 1908, t. II, p. 298.
- ROSSOLIMO. — Myotonie atrophique. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière, 1902.
- SICARD. — Myopathie atrophique myotonique. *Revue neurologique*, 1919, p. 952-957.
- SOUQUES. — Réflexes de myotonie pure, p. 126. *Revue neurologique*, 1913.
- VIRES et ANGLADA. — Myopathie généralisée avec pseudo-hypertrophie et atrophie, hypertrophie du cœur à dix ans d'intervalle. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, XXII, n° 3, p. 240-252, mai-juin 1909.

Travaux Étrangers.

- BATTEN and GIBB. — Two case of myot. atrop. *Proced. Royal Soc. Med. London*, 1905, vol. II, neur. sect, p. 32.
- Myot. atroph. *The Brain*, 1909, v. 32, p. 187.
- BRANWELL and ADDIS. — A case of Thoms. disease. *Clinic. Stud. Edinb.*, 1909-10, p. 178.
- BERNHARD. — Ein atypischer Falle von Thoms. Krank. *Deut. Med. Wochen.*, 1899, p. 169.
- BOTTAZZI. — Beiträge zur Physiol. der Sarcoplasme. *Arch. f. Physiologie*, 1901.
- VON BEZOLD. — Über Myotonie atrophica. *Schmidts Jahrb.*, Leipzig, 1919.
- BUZZARD. — « An Unusual case of muscular atrophy ». *Proc. Roy. Soc. Med.*, 1908. Neurological section, p. 93.
- CHWOSTEK. — Myotonie und Muskelatroph. Mitt. d. Gesellschaft f. inn. Med. u. Kinderhe. *Wien.*, 1909, p. 68.
- CURSCHMANN (Hans). — Fall. von Thoms. Krank. und atrophie. *Munch. Med. Wochen.*, 1906, t. 53, p. 1.281.
- DANA. — Über einem atypischen Fall. Thoms. Krank. *Neurol. Central.*, 1888, p. 453.
- EISELT. — Cas atypique de la mal. de Thoms. (en tchèque). *Casop lék cesk v. Prague*, 1907, p. 515.
- KENNEDY and OBERNDORF. — Myotonia atrophica (two cases). *J. of the American Medical Association*, 1911, t. 57, p. 1.117.
- FLEISCHER. — Atrophie myotonique. *Munchen Med. Wochen.*, 1907, p. 1.630, t. II.

FEARNSIDES. — Un cas de myotonie atrophique. *Proc. of the Royal Soc. of Med.* Déc. 1911.

FROHMANN. — « Ueber Thomsensche Krankheit Mit Muskelatrophie ». *Deut. Med. Woch.*, 1900, V. B., S. 6.

GRUND. — Uber atrophische Myotonie. *Munchen Med. Wochen.*, 1913, p. 863-923.

GOWERS. — Myopathie a forme « distale ». *Brit. Med. Journ.*, 12 juil. 1902.

GODVIN-GREENFIELD. — Note sur une famille dans laquelle on rencontre la myotonie atrophique associée à la cataracte précoce. Relation d'un autre cas de myotonie atrophique. *Review of Neurology and Psychiatry*, avril 1911.

HOFFMANN. — Ergographische Versuchungen an einen Fall von Myotonia congenita. *Med. Klin. Berl.*, 1913, p. 99.

HAUPTMANN. — La myotonie atrophique. *Deutsche Zeitschrift f. Nervenheilkunde*, 1916, p. 63-94.

HEIDENHAIN. — Atrophie myotonique. *Munchen Med. Woch.*, 1918, p. 85, t. I.

HARRIS. — Case of atroph. myot. *Proc. Royal Soc. Med. London*, 1912-13, Neurolog. sect., p. 46.

HUNT (Ramsay). — Two case of atroph. myoton. *J. Nervous and Ment. Diseases*, 1908, p. 269, vol. XXXV.

KRISCH. — Myotonie atrophique. *Deutsche Med. Woch.*, Leipzig et Berlin, 1917.

KARPINSKY. — Uber die autointoxication bei Myotonia. *Neurolog. Central.*, 1899.

KRAMER und SELLING. — Atroph. Myoton. *Berlin. Klin. Woch.*, 1913, p. 650.

NONNE. — « Combination von Myotonie und Dystrophia Muscularis ». *Neurol. Centralb.*, 1905, S. 142.

OBERDNORF. — A case of myot. atroph. *The J. of N. and M. D.*, N.-Y., 1911, p. 688.

PEMBERTON. — Metabolism Studies in myot. atroph. *The*

- American Journal of the medic. Sciences*, 1911, t. 141, p. 253.
- PELZ. — Über atyp. Formen den Thoms. Krank. *Arch. f. Psychiatr.*, 1906-07, t. 42, p. 704.
- PASSLER. — Zwei Bruder mit Amyotrophischer Myotonie ». *Neurolog. Centralbl.*, 1906. S. 1.064.
- ROHRER. — La myotonie atrophique. *Deutsch Zeit. f. Nerv.* Leipzig, 1916, 242-304.
- REINHOLD. — Über einen ungewöhnl. Fall von myopath. Muskel. atroph. usw.
- STEINERT. — Klin. und anat. Bild des Muskelschwundes der Myotoniker. *D. Z. f. N.*, 1909, Bd. 37.
- STEWART. — A case of myot. atroph. *West-London Med. J.*, 1912, t. 17, p. 116.
- SIEMERLING. — Vorstellung eines Falles von Myot. Mitteil. f. d. Verein. Schleswig-Holstein. Aerzte, 1905, n. 14, p. 91.
- TURNER. — Un cas de myotonie atrophique. *Proc. Royal Soc. Med. London*, 1916-17, Sect. Neurolog., 45.
- TALMA. — Über Myotomia acquisita. *D. Z. f. N.*, 1892. Bd. 2.
- TETZNER. — Myotonia atroph. nach Trauma. *Deutsch. Zeits. f. Nervenhe.*, 1913, p. 436.
- WERTHEIM-SALOMONSON. — Len atypisch. gevel von Myotonia. *Psychiatr. en Neurolog.* Amsterdam, 1897, p. 4.
-

TABLE DES MATIÈRES

Introduction	7
L'évolution dans la Littérature	12
L'évolution dans un cas de longue observation . .	16
Dignostic tarif	36
Conclusions	40
Bibliographie	41
